18967
Lane Medical Library

Aus der medizinischen Klinik der Universität Bonn.

Ein neuer Fall von Myotonia congenita.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doktorexamen

der

medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms- Universität zu Bonn

im Winter-Semester 1896/1897

vorgelegt von

Fritz Haass

aus **Viersen** (Rheinland).

BONN.
Druck von Karl Drobnig.
1897.

Meiner Mutter

als geringes Zeichen

kindlicher Liebe und Dankbarkeit

gewidmet!

Eine der merkwürdigen Erkrankungen, die erst in den letzten Jahrzehnten genauer bekannt geworden sind, über deren Wesen und Sitz aber noch kein endgültiges Urteil gefällt werden konnte, ist die Thomsensche Krankheit. Sie führt ihren Namen nach dem schleswigschen Arzte Thomsen, der selbst wie auch eine grosse Anzahl seiner Familienangehörigen daran litt und sie im Jahre 1876 ausführlich als „tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition" beschrieb[1]).

Das Leiden wird in erster Linie durch eine eigentümliche Störung der willkürlichen Bewegung charakterisiert. Jeder in Ruhe befindliche Muskel gerät, wenn er sich contrahieren soll, in einen gewissen Tetanus, so dass die beabsichtigte Bewegung nicht sofort und leicht ausgeführt werden kann; die Steifheit und Spannung der Mnskulalur nimmt mehr oder weniger rasch zu, löst sich aber bei fortgesetzter Anstrengung, so dass die Bewegungen nun freier werden und endlich den normalen Grad der Leichtigkeit erreichen. Die Muskulatar ist meistens ganz auffallend gut entwickelt, aber die Körperkraft im Verhältnis dazu nur gering. Das Allgemeinbefinden ist durchaus nicht gestört.

Schon vor der Arbeit Thomsens findet sich bei Charles Bell[2]) eine „einigermassen annähernd deut-

---

1) Archiv für Psych. und Nerv. VI. p. 702, 1876.

2) Gharl. Bell, Affect. der willkürl. Nerven. Physiolog. und pathol. Unters. des Nervensystems. Uebersetzt von Romberg, 1832.

liche Erwähnung dieser Zustände“ und sicher fällt, wie Guttmann[1]) neuerdings hervorhob, der von Leyden[2]) beschriebene Symptomkomplex mit dem von Thomsen dargestellten zusammen.

Für das Leiden sind, da bisher in der Erkenntnis des Wesens und Sitzes der Erkrankung noch kein Endresultat gewonnen ist, sehr verschiedene Namen vorgeschlagen worden. Thomsen selbst veröffentlichte seine Beobachtungen unter dem oben angeführten, von Bartels vorgeschlagenen Namen; Seeligmüller bezeichnet die Krankheit als „spastische spinale Paralyse mit intermittierenden Contractionen willkürlich bewegter Muskeln und hypertrophische Spinalparalyse“, Bernhardt als „Muskelsteifigkeit u. Muskelhypertrophie“. Strümpell führte die jetzt vielfach gebräuchliche Benennung „Myotonia congenita“ ein; bei Gilb. Ballet et Marie heisst sie „Spasme musculaire au début des mouvements volontaires“. Neben diesen Bezeichnungen besteht aber auch noch der von Westphal vorgeschlagene Name „Thomsensche Krankheit“ zu Recht.

Seit der ersten Arbeit Thomsen's sind nun eine Anzahl von Beobachtungen aus den verschiedensten Ländern bekannt geworden, und Thomsen selbst meint[3]), es gäbe wohl „noch nicht so ganz wenige Menschen, die damit behaftet sind“. Dass die Krankheit dennoch selten beobachtet wird, liegt wohl darin begründet, dass das Allgemeinbefinden, abgesehen von einer etwa vorhandenen psychischen Depression, gänzlich ungestört bleibt und die Kranken, meist durch die Notwendigkeit, arbeitsfähig zu werden, gezwungen, lernen, das Hindernis nach Möglichkeit zu überwinden. Daher äussert

---

[1]) Deutsche med. Wochenschr. 1892 p. 260.

[2]) E. Leyden „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ I p. 128, 1874.

[3]) O. Thomsen, Archiv für Psych. und Nerv. XXIV, 28, p. 918.

sich infolge der Uebung auch die Steifigkeit weniger an den am meisten in Anspruch genommenen Ober-Extremitäten. Ferner suchen die Patienten vielfach, wie Thomsen selbst eingehend beschreibt, das Leiden mit ängstlicher Sorgfalt geheim zu halten. Da aber rasche präcise Bewegungen gar nicht ausgeführt werden können, so sind die Kranken zum Militärdienst ganz untauglich; hier wird die Erkrankung naturgemäss besonders auffällig und oft mit sehr unangenehmen Folgen für Simulation gehalten. Thomsen selbst sah sich durch die falsche Beurteilung, unter der sein ebenfalls mit der Krankheit behafteter Sohn als Soldat sehr zu leiden hatte, zu seiner ersten Veröffentlichung veranlasst.

Zudem tritt das Leiden in sehr verschiedener Stärke auf, die geringsten Grade werden kaum als krankhaft empfunden und oft nur ganz zufällig bei einer aus irgend einem andern Grunde vorgenommenen Untersuchung entdeckt.

Die Krankheit hat als Störung der willkürlichen Bewegung eine nicht geringe praktische Bedeutung und erfuhr mehrfache Bearbeitung; so ausser von Thomsen selbst durch Erb[1]), Seeligmüller[2]), Bernhardt[3]) Möbius[4]), Eulenburg[5]) etc. Am eingehendsten behandelte sie dann Erb in seiner 1886 erschienenen

---

[1]) W. Erb, Tonische Krämpfe in willkürl. bewegl. Muskeln. Handbuch der Krankheiten des Rückenmarks, 2. Aufl. p. 817, 1878

[2]) Seeligmüller, Ueber Lähmungen im Kindesalter. Jahrb. für Kinderheilkunde. N. Folge XIII. p. 257, 1878.

[3]) M. Bernhardt, Muskelsteifheit und Muskelhypertrophie. Virch. Arch. Bd. 75, p. 516, 1879.

[4]) Möbius, Ueber die Thomsensche Krankheit. Schmidts Jahrbüch. B. 198, 3, 1883.

[5]) Deutsche med. Woch. 1895, Nr. 42.

Monographie „Die Thomsensche Krankheit (Myotonia congenita)“. Er führte ausser drei ausführlich beschriebenen neuen eignen Beobachtungen die bis dahin bekannt gewordenen 28 Fälle von unzweifelhafter Thomsenscher Krankheit an und fasste das Ergebnis aller bisherigen Beobachtungen und Forschungen zu einer Gesammtskizze zusammen, aus der sich folgende Hauptpunkte ergeben.

Die Thomsensche Krankheit ist ein Leiden des willkürlichen Bewegungsapparates, das meist schon in frühester Kindheit beginnt, wahrscheinlich in der Mehrzahl der Fälle angeboren ist und sich sehr häufig bei vielen Angehörigen einer Familie bemerkbar macht. Die Krankheit äussert sich in einer zeitweise auftretenden gewissen Hemmung und Steifheit der willkürlichen Bewegungen infolge von Starrheit und tonischem Krampf der arbeitenden Muckeln, der jedoch nicht lange dauert, sondern sich bei Fortsetzung der Bewegung bald löst. Die Störung tritt dann erst wieder nach längerer Pause auf.

Es giebt Abstufungen dieser Erkrankung vom schwersten bis zum leichtesten Grade.

Die typische „myotonische Störung“ wird dadurch hervorgerufen, dass bei jedem nach längerer Ruhe ausgeführtem Willensakt die Muskeln in geradem Verhältnis. zu der aufgewandten Energie in eine tonische, schmerzlose Contraction geraten; dadurch, dass es unmöglich ist, dieselben rasch wieder erschlaffen zu lassen, ist jede schnelle Bewegung gehemmt. Mit der Fortsetzung und Wiederholung der Bewegungen wird die Dauer der Contractionen zunehmend kürzer, die Widerstände schwinden, die Bewegungen werden freier und endlich ganz normal.

Verschlimmernden Einfluss haben auf das Leiden längere Ruhe, Ermüdung, Kälte und grosse Hitze, Erkältungen etc., besonders aber psychische Einflüsse wie Aengstlichkeit, heftiger Schreck, Fehltritte etc. Die Starre kann sich dann über den ganzen Körper verbreiten.

Erleichternd wirken ein mässige Bewegung, Wärme, Bettruhe, Unbefangenheit, Einsamkeit, reichliche Mahlzeit und mässiger Alkoholgenuss.

Das Allgemeinbefinden ist sonst keineswegs gestört.

Die Musculatur ist bedeutend hypertrophisch, trotzdem aber die motorische Kraft nur gering. Im Uebrigen sind die Muskeln normal, die Sehnenreflexe ebenfalls; häufig erscheinen sie etwas herabgesetzt.

Mechanische und elektrische Erregbarkeit zeigen charakteristische Anomalien, die das Gesamtbild der „myotonischen Reaction“ (My R) geben.

1. Die mechanische Erregbarkeit der motor. Nerven ist normal oder vermindert, die der Muskeln erhöht und durch träge, tonische Contractionen mit sehr langer Nachdauer verändert.

2. Die faradische Erregbarkeit der Nerven ist normal, die der Muskeln etwas erhöht und verändert (wie bei 1). Auch vom Nerven aus geben stärkere faradische Ströme nachdauernde Contraction, einzelne Oeffnungsschläge dagegen lösen sowohl vom Nerven als auch bei direkter Muskelreizung nur ganz kurze Zuckungen aus. In einzelnen Muskeln treten bei continuierlicher faradischer Reizung mit unverrückten Electroden unregelmässig wogende, undulierende Contractionen auf.

3. Die galvanische Erregbarkeit der Nerven ist normal, eher etwas herabgesetzt; alle Zuckungen sind

kurz, ohne Nachdauer. Das Zuckungsgesetz hat volle Geltung. Nachdauernde Contractionen können durch labile Reizung des Nerven ausgelöst werden. Die galvanische Erregbarkeit der Muskeln ist erhöht und auch qualitativ verändert. An S wirkt fast gleich stark, manchmal noch stärker als Ka S; alle Zuckungen sind träge, tonisch, sehr lange nachdauernd; unter der Reizelektrode entstehen exquisite locale Dellen- und Furchenbildungen. Bei stabiler Stromeinwirkung tritt das ganz eigentümliche Phänomen der rhythmischen wellenförmigen Contraction auf. Die Diagnose der Thomsenschen Krankheit ist durch die „myotonische Störung“ und die „myotonische Reaction“ hinreichend gesichert und schliesst Simulation aus. Die „myotonische Reaction“ ist leicht in der nachfolgenden Zusammenstellung zu übersehen.

Erregbarkeit	Motor. Nerv	Muskel
1) mechanische	normal oder herabgesetzt	erhöht und verändert (träge Contraction mit langer Nachdauer).
2) faradische	normal. Stärkere Ströme geben nachdauernde Contraction. Einzelne Oeffnungsschläge lösen nur kurze Zuckungen aus.	erhöht und verändert (wie bei 1). Einz. Oeffnungsschläge lösen nur blitzähnliche Zuckungen aus. Bei continuierlicher Reizung mit feststehenden Electroden treten in einzelnen Muskeln undulierende Contractionen auf
3) galvanische	normal (eher etwas herabgesetzt: verspäteter KaSTe). Nachdauernde Contractionen sind nur durch labile Reizung auslösbar.	erhöht u. veränd. An S gleich stark oder stärker als Ka S; alle Zuckungen träge und nachdauernd; Furchenbildung unter der Reizelectrode. Rhythmische wellenförmige Contraction bei stabiler Stromeinwirkg.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung verlegt den nächsten Sitz der Erkrankung in die Muskeln; denn in denselben findet sich eine bedeutende Hypertrophie aller Fasern mit reichlicher Kernvermehrung neben Veränderungen der feineren Structur: undeutliche Querstreifung, mehr homogenes Aussehen des Querschnitts und Vacuolenbildung; ausserdem besteht eine geringe Vermehrung des Bindegewebes mit Einlagerung einer körnigen Substanz.

Ueber peripheres und centrales Nervensystem sind noch keine Untersuchungen bekannt.

Das Leiden beruht zumeist auf hereditärem Einfluss, ist in der Mehrzahl der Fälle eine Familienkrankheit und scheint das männliche Geschlecht mehr zu befallen als das weibliche. Sehr oft findet sich gleichzeitig eine neurapathische familiäre Disposition.

Der Verlauf der Erkrankung ist chronisch, in leichten Fällen kann sie indess latent werden.

Ueber das Wesen der Krankheit, ob sie myo- oder neuropathischer Natur ist, kann mit Sicherheit noch nichts gesagt werden.

Erb stellte dann in einer zweiten Abhandlung[1]) im Jahre 1889 fünf von ihm selbst beobachtete und die übrigen bis zu der Zeit bekannt gewordenen Fälle zusammen, so dass er nun im Ganzen ungefähr 46 Fälle von unzweifelhafter Thomsenscher Krankheit zählte.

Nach dem Erscheinen dieser Arbeit sind nun noch eine Reihe von Erkrankungen veröffentlicht worden.

---

[1]) Deutsch. Arch. für klin. Med. XLV, 24 p. 529, 1889.

Fleetwood giebt[1]) eine kurze Notiz über einen Patienten mit Thomsenscher Krankheit; eine Schwester war ebenfalls, wenn auch nicht in so hohem Grade befallen. Nach Ablauf eines Typhus war der Zustand unverändert.

Dreschfeld berichtet[2]) einen Fall; die Eltern waren gesund, aber zwei Brüder und ein Onkel in der gleichen Weise erkrankt.

Herschell stellte in der Londoner medizin. Gesellschaft[3]) aus einer Familie von 10 Kindern zwei mit Thomsenscher Krankheit vor. Die Eltern waren gesund, eine rheumatische Disposition bestand aber. Die beiden ältesten Mädchen der Familie waren nicht behaftet, dann folgte ein kranker Knabe, dann ein gesundes Mädchen, hierauf eine leicht affizierte Tochter, dann ein gesunder Knabe, darauf ein zweiter erkrankter Knabe, sodann ein gesunder, ferner eine kranke Tochter und zuletzt ein ebenfalls an der Krankheit leidendes, schon im vierten Jahre gestorbenes Kind. Typische Krankheitserscheinungen; die Kiefermuskeln waren nur wenig ergriffen, die Patellarreflexe normal. Das Leiden begann stets frühe, zur Zeit der ersten Gehversuche.

Die Ka S Z walteten vor den An S Z vor.

Hale White beschreibt[4]) einen 19jährigen Kranken, bei welchem sich die Myotonia congenita in ausgesprochener Weise zeigt. Bei besonders sorgfältigen myographischen Untersuchungen fand er, dass

---

[1]) Fleetwood, Austral. med. Journ. XI. 9 p. 393 Sept. 15, 1889.

[2]) Dreschfeld, Thomsen's disease, Brit. Journ. Febr. 22, 1890.

[3]) H. White and G. Herschell, On Thomsen's disease, Lanzet 1. Febr. 1890.

[4]) H. White, On Thomsen's disease. Extract from the Guy's Hospital Reports, XLVI, 1890.

di eLatenzperiode der Muskelzusammenziehung normal, dass aber bei willkürlicher und bei elektrischer Contraction, bei sehr kurzen und bei länger wirkenden Reizen die Zeit der Zusammenziehung und viel mehr noch die der Erschlaffung verlängert war.

Friis berichtet[1]) über drei Fälle: einen 39jährigen Arbeiter, dessen 10jährigen Sohn und einen 6 Monate alten Knaben. In letzterem Falle war besonders die Myotonie der Augenmuskeln sowie die Hypertrophie der Muskulatur der untern Extremität hervorstechend.

Raymond hat in zwei Fällen von Thomsenscher Krankheit besonders die Augen untersucht.[2]) Bei dem einen Patienten sah Raymond bei anstrengenden Körperbewegungen eine Retraction der Augenlider, die Augen springen vor, der Blick wird starr. Bei Schreck, plötzlichem Geräusch trat oft eine momentane Amblyopie ein. Die Augenmuskeln selbst nahmen im Verlauf der Krankheit an Volumen zu.

Aehnliches wurde bei einem zweiten derartigen Patienten gesehen, nach kräftigem Lidschluss erfolgte die Oeffnung der Augen nur langsam; liess man den Kranken dann sofort nach abwärts sehen, so folgte (ähnlich wie bei der Basedowschen Krankheit) das Lid den Bulbusbewegungen nicht. Bei plötzlichen Wendungen des Kopfes verdunkelte sich auch bei ihm das Gesichtsfeld. (Compression des Bulbus durch die äussern Augenmuskeln.) Die Mm. recti sind besonders hypertrophisch. Accommodation und Pupillenbewegung sind bei beiden Kranken intakt.

---

[1]) Bidrag til Kundskaben oin de Thomsen'ske Sygdom (Myotonia congenita) Hospitalstidende, R. 3, Bd. IX, p. 1289.

[2]) Raymond, Sur l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen, Gaz. méd. de Paris 7, S. VIII, 26. 1891

Nonne stellte[1]) einen typischen Fall vor. Bei dem achtjährigen Knaben begann die Krankheit in frühester Kindheit. Ueber Heredität und familiären Charakter sind keine Angaben gemacht. Die Muskulatur ist auch hier herkulisch entwickelt. Die associierten Augenbewegungen sind in hohem Grade gestört. Die myotonischen Störungen sind an Intensität sehr verschieden, wochenlang hochgradig, dann wieder für Tage und Wochen gering. Der Einfluss der äussern Temperatur ist unbedeutend, psychische Erregungen dagegen veranlassen geradezu akute Attacken, bei denen alle Extremitätenmuskeln in scharfem Profil vorspringen und sehr rigide werden. Die elektrische Prüfung ergab die von Erb gefundene „myotonische Reaction" und die nicht von allen Untersuchern gesehene „rhythmische Wellenbewegung" der Muskeln bei stabiler galvanischer Reizung.

Dreschfeld berichtet[2]) einen Fall mit ausgesprochen familiärem Charakter; die Eltern waren gesund, aber zwei Brüder und ein Onkel in gleicher Weise erkrankt.

Ein besonders bemerkenswerter Fall, der bis jetzt als der einzige bekannt ist, der bei Lebzeiten beobachtet und auch post mortem untersucht werden konnte, wurde von Déjérine und Scottas beschrieben[3]). Der mit 38 Jahren ziemlich plötzlich an akuter Nephritis gestorbene Patient zeigte seit seiner Kindheit die

---

[1]) Aerztlicher Verein in Hamburg, Sitzung vom 17. April 94 Deutsche Med. Wochenschrift 1894, V. 151.

[2]) Thomsen's disease, Brit. Journ. Febr. 22, 1890.

[3]) Compt. rend. de la soc de biologie 1893, Nr. 23. Sur un cas de maladie de Thomsen suivi d'autopsie.

typischen Erscheinungen der Thomsenschen Krankheit; dieselben waren besonders an der Muskulatur des Rumpfes und der untern Extremität, weniger an denen der obern ausgebildet. Die myotonische Reaction zeigte sich sehr deutlich, als aussergewöhnlich wurde bei galvanischer Prüfung die Entartungsreaction gefunden.

Eulenburg stellte auf der 67. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Lübeck, 17. Sept. 95, Abteilung für Neurologie und Psychiatrie den bereits 1885[1]) beschriebenen Fall mit ausgesprochen familiärem Charakter noch ein Mal vor. Das Leiden hat sich in den zehn Jahren verschlimmert, scheint aber nach dem Verlauf der Krankheit bei seinen ältern Geschwistern zu urteilen, seine dauernde Höhe erreicht zu haben. Die Muskulatur ist sehr gut, an den Beinen athletisch entwickelt; die Kraft ist aber im Verhältnis dazu nur gering. Die Reflexe sind ausser dem entschieden herabgesetzten Kniephaenomen normal. Im Lauf der Jahre hat Patient es dahin gebracht, dass er die ersten Störungen zu überwinden oder geschickt zu verbergen gelernt hat, so dass er in seinem Beruf als Zahntechniker nicht gehindert ist.

Der direkt gereizte Muskel (Beklopfen) zeigt sehr deutlich, an den oberen Extremitäten schwächer als an den untern, die idiomuskulären Wulstbildungen. Faradische Muskelreizung ergiebt leichte Erregbarkeitssteigerung und Neigung zu oscillatorischen Zuckungen; bei stärkeren Strömen Tetanus mit etwas trägem Abklingen der Zuckungen Bei galvanischer Muskelreizung ist die Erregbarkeit ebenfalls nur mässig quantitativ erhöht. Die von Erb beschriebenen von Kathode zu Anode verlaufenden rhythmischen Contractionswellen

[1]) Berliner klin. Wochenschr. 1885, Nr. 38.

wurden trotz genauer Befolgung aller von Erb gegebenen Anordnungen nicht wahrgenommen. Das Verhalten der franklinschen Muskelerregbarkeit geht dem der faradischen nahezu parallel. Bei Nervenreizung mit allen drei Stromarten treten kurze blitzartige Zuckungen auf ohne Abnormitäten.

Ferner werden noch zwei typische Fälle von Schott[1]) berichtet und einer von Déléage[2]).

Nicht so ganz rein ist das Krankheitsbild folgender Beobachtungen.

In einem Falle von Süsskind[3]) trat die Krankheit erst mit $16^1/_2$ Jahren auf. Der Patient bemerkte damals aum ersten Mal, dass er das Bein nicht gleich wieder beugen konnte, wenn er es gestreckt hatte; bald zeigten sich ähnliche Erscheinungen auch an den Händen: er konnte die Hand nicht sofort öffnen, wenn er einen Gegenstand fest anfasste. Bei Bewegungen des Kopfes trat Steifigkeit der Nackenmuskeln, bei Husten ein Gefühl der Steifigkeit der Brustmuskeln ein; beim Essen brachte er manchmal die Kinnladen nicht auseinander. Alle diese Beschwerden waren bei trocknem, schönen Wetter geringer als bei feuchtem. Die Muskulatur ist hypertrophisch; bei mechanischer Reizung treten träge Zuckungen mit 2 bis 6 Sekunden lang andauernder Nachcontraction auf. Auch auf der Zunge zeigt sich beim Beklopfen die träge Zuckung und Dellenbildung. Die elektrische Untersuchung ergab zunächst ausser einer längeren Nachdauer der Contraction bei mittelstarken galvanischen

---

[1]) Berliner klin. Wochenschrift, 1893, p. 1232.

[2]) Etude clinique sur la maladie de Thomsen, Paris, O. Doin éditeur, 1891.

[3]) Zeitschrift für klin. Medizin, Bd. XXV, 1894, Heft 1 und 2.

Strömen nichts normales. Jedoch gelang es später, am Oberschenkel mit starken galvanischen Strömen die charakteristischen wellenförmigen Contractionen hervorzurufen. Bei langer elektrischer Reizung sind die Nachcontractionen kürzer als bei geringer Reizdauer.

Moyer beschreibt[1]) einen fünfundzwanzigjährigen hereditär nicht belasteten Kranken; Eltern, Grosseltern und Geschwister waren ganz frei von dem Leiden. Patient huldigte stark dem Tabakgenuss und hat besonders in den letzten zwei Jahren schwer gearbeitet. In einer Nagelfabrik musste er an einer Maschine andauernd und schnell Bewegungen und Streckungen mit Armen und Händen ausführen und sich seitwärts hin und her bewegen. Allmählich traten hierbei Beschwerden auf, die denen sehr ähnlich waren, die als Symptome der Thomsenschen Krankheit gelten: abnorme Steifheit beim Beginn der Bewegungen, mit den Händen erfasste Gegenstände können nicht sofort wieder losgelassen werden, das Erheben von einem Stuhl geschieht steif, der Gang ist anfangs sehr unbeholfen. Am besten geht alles am Morgen gleich nach dem Aufstehen, später am Tage werden die Beschwerden immer schlimmer Die Kraft ist trotz des athletischen Muskelbaues sehr gering; die Reflexe sind normal, und das Allgemeinbefinden ist nicht gestört. Die elektrisch erregten Muskeln bleiben einige Sekunden nach Unterbrechung des Stromes contrahiert.

Hughes fand[2]) bei einem dreiundzwanzigjährigen Hüttenarbeiter ebenfalls die eigentümlichen Bewegungs-

---

[1]) Remarks on Thomsen's disease with report of a case. Med. News Aug. 16, 1890.

[2]) Memoranda of examination of a case of Neuromyotonia (Thomsen's disease) with remarks on its differential diagnosis. Alien. and Neurol. XI, p. 62.

störungen; der Mann war früher stets gesund und bemerkte das Leiden erst seit drei Jahren. Erbliche Veranlagung bestand nicht, und die myotonische elektrische Reaction konnte nicht hervorgerufen werden.

Zwei Kranke Delprats[1]) zeigten die Symptome der Thomsenschen Krankheit in exquisitester Weise, ausserdem aber noch temporäre Versteifung der Muskeln des Gesichts, der Arme und Beine, welche unter dem Einfluss der Kälte, von scharfem Nordwind oder kaltem Nebel hervorgerufen wurde. Dazu bestand noch eine abnorme Kürze der Flexorensehnen des Vorderarmes, so dass die dorsalflectierten Finger stets gebeugt waren. Der erste dieser Fälle betrifft einen neunzehnjährigen Mann. Die Krämpfe sollen stets, die Steifheit erst in den letzten Jahren aufgetreten sein. Sie ist bei Beginn jeder Bewegung vorhanden und stört besonders das Gehen. Der Umfang der Beine hat in den letzten Jahren erheblich zugenommen, Ein jüngerer Bruder hat ein ähnliches Leiden, seine Schwester und Mutter litten vor ihrer Verheiratung an Krämpfen. Bewegungen mit der Gesichtsmuskulatur werden nur träge ausgeführt, und die Erschlaffung der contrahierten Partien erfolgt langsam. Die Zunge ist dick und wird nur mühsam vorgestreckt; die Sprache macht den Eindruck, als ob Patient „etwas im Munde hätte". Mit Ausnahme der Masseteren geben die Muskeln des Gesichts und Mundes die myotonische Reaction. Die Hände sind breit, die Muskeln des Hypothenar hypertrophisch. Alle Bewegungen der Hände und Arme werden anfangs träger ausgeführt. Die myotonische Reaction ist an allen Muskeln der Arme, Beine und des Rückens vorhanden.

---

[1]) Over Thomsen'sche Ziekte (myotonia congenita) en ver wante toestanden. Nederl. Tiydschr. vor Genesk, II. Nr. 17, 1891.

Keine Ataxie, Kniephänomen deutlich, nicht kräftig, kein Fussklonss, keine fibrillären Contractionen; Blase und Mastdarm normal.

Aehnlich ist die Vorgeschichte und Erkrankung des vierzehnjährigen Bruders dieses Patienten. Der Kranke hatte mehrmals Aphonie, ein Mal Paraplegie der Beine gehabt, und es bestand rechtsseitige Hemianalgesie. Da die Erscheinungen hysterischer Natur waren, wurden die contrahierten Muskeln mehrmals mit dem faradischen Pinsel bestrichen, worauf die Krämpfe fast unmittelbar schwanden, im Verlauf von drei Monaten aber noch einmal auftraten, aber von selbst wieder fort gingen.

Ebenfalls Krampferscheinungen zeigte ein 43 Jahre alter Patient Hollmanns[1]) neben den typischen Störungen. Der Vater und zwei Geschwister desselben, deren Söhne, Töchter und Enkel, ebenso auch der Sohn des Kranken leiden an Myotonie, psychische Erkrankungen sind in der Familie nicht bekannt, auch die männlichen Individuen nicht mehr befallen, als die weiblichen. Die Krankheit begann in frühesten Jahren und machte sich zuerst dadurch bemerkbar, dass der Knabe die Feder im Winter nicht recht halten konnte. Bei Schwimmversuchen wurden die Arme steif. Im Sommer hat er fast gar keine Beschwerden, im Winter sind sie um so schlimmer. Einfluss der Kälte verlangsamt alle Muskelbewegungen bis zu völliger Steifheit, die durch höhere Temperatur wieder beseitigt wird. Beim Lachen gerät die Kaumuskulatur, bei längerem Aufenthalt in kalter Luft die Schlundmuskulatur in Krampf. An kalten Tagen ist auch das Oeffnen der Augenlider beschwerlich.

[1]) Festschrift zur Feier des fünfzigjährigen Jubiläums des Düsseldorfer Aerztevereins.

Shaw und Fleming berichten[1]) über einen Fall mit typischen Bewegungsstörungen, die aber auch erst in späteren Jahren auftraten.

Bettmann veröffentlicht[2]) einen „Fall von Thomsenscher Krankheit mit Tetanie und einseitigem Fehlen des M. supra- und infraspinatus." Bei dem 29jährigen Patienten fanden sich ausser vollständigem Defekt der genannten Muskeln Symptome der Tetanie und Thomsenschen Krankheit vereinigt, beide allerdings nur in geringem Grade. Was die myotonischen Erscheinungen anbelangt, so waren die Muskeln nicht hypertrophisch und die Kraft nicht geschwächt; die charakteristische Steifheit ist zwar vorhanden, aber niemals so stark aufgetreten, dass der Patient sie als krankhaft empfunden hätte. Die mechanische Reaction ist gesteigert, die elektrische Erregbarkeit der Muskeln etwas erhöht und in der charakteristischen Weise qualitativ verändert. Abweichend von dem gewöhnlichen Befund bei Myotonie ist die Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe und das mechanische und elektrische Verhalten der motorischen Nerven. Das leichte Ansprechen auf mechanische Reize, die Möglichkeit der Auslösung eines Krampfes durch wenige Schläge auf den Nerv (N. ulnaris), das frühzeitige Auftreten der galvanischen Schliessungszuckung und des Kathodenschliessungstetanus vom Nerven aus, das Trousseausche und Facialisphaenomen und ein ein Mal beobachteter Krampf der Arme entsprechen durchaus der Tetanie. Die myotonischen Erscheinungen treten durchweg stärker auf als die der Tetanie.

In der Bonner medizinischen Klinik kamen bisher zwei Fälle unzweifelhafter Thomsenscher Krankheit zur

---

[1]) Alien. and Neurol. XI, p. 51.

[2]) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1897 IX, XIX.

Beobachtung. Der erste wurde 1893 in der Sitzung der niederrheinischen Gesellschaft für Natur- und Heilkunde in Bonn, Medizinische Section, Sitzung am 16. Nov. 91 vorgestellt und ist mit dem von Hollmanns (Seite 20) beschriebenen identisch.

Der zweite Fall wurde am 16. Dezember 1896 in die Klinik aufgenommen.

Julius Jansen, 22 Jahre alt, aus Kiel, Schuster. Vater unbekannt, Mutter 1884 im Alter von 34 Jahren an Typhus gestorben. Ein Bruder, 20 Jahre alt, war vor vier Jahren, als Patient ihn zum letzten Male sah, gesund.

Im Alter von 8 Jahren hat Patient eine Lungenentzündung durchgemacht; dann bekam er die Masern und erkrankte mit 10 Jahren an Typhus. Mit 15 Jahren trat er in die Lehre, bekam vier Jahre später Diphtherie und lag 5 Wochen lang krank. Patient giebt an, von frühester Jugend an in allen Gelenken steif gewesen zu sein, konnte nie turnen und schwimmen und war nicht Soldat. Er kann sich deutlich erinnern, dass die Steifigkeit nach dem Typhus besonders bemerkbar geworden sei; Treppensteigen wurde ihm damals äusserst schwer. Bis zum 19. Jahre sei das Leiden stets gleich stark geblieben, in den letzten drei Jahren aber habe es sich verschlimmert.

In allen übrigen Beziehungen ist der Mann vollständig gesund. Die psychische Entwicklung und die Function der vegetativen Organe ist völlig normal. In den Muskeln besteht kein Krampf oder Zittern.

Status praesens. Patient ist 1,63 m gross, wiegt 139 Pfund, ist von untersetzter Gestalt, kräftigem Knochenbau; mässig stark entwickeltes Fettpolster, Haut von normaler Turgescenz, Gesichtsfarbe frisch.

Bei den im Ganzen normalen Körperformen fällt die ungewöhnlich starke Entwicklung der willkürlichen Muskulatur, besonders an den untern Extremitäten, auf; auch die Schulterblatt- und Nackenmuskulatur und die Pectorales sind sehr kräftig. Die Oberarme sind nicht auffallend muskulös; die beiden untern Drittel der Unterarme erscheinen verhältnissmässig dünn. Die Masse sind

rechts		links	
37,5		37,2	Waden.
54		52	Oberschenkel. (20 cm über dem obern Rand der Patella).
25		23	Oberarm (Mitte).
22,5		22,5	Unterarm (15 cm über dem Capt. ulnae).
	94		Thorax über dem Proc. xyphoid.
	94		Thorax über den Mamillen exspiratorisch.
	98		Thorax über den Mamillen inspiratorisch.

Der Thorax ist gut gewölbt, die Respirationsbreite aber nur gering (4 cm); das Sternum ist etwas eingesunken, am Ansatz des Processus ensiformis befindet sich eine leistenförmige Hervorragung (Schusterbrust).

Die Wirbelsäule ist normal.

Die hintere Lungengrenze steht hinten oben in der Höhe des VII. Halswirbels, unten an der X. Rippe, die Grenzen sind gut verschieblich, überall voller Lungenschall, vesiculäratmen. Vorne stehen die Lungenspitzen 5 cm über der Mitte der Clavicula, die Supraclaviculargruben sind etwas eingesunken, die untere Grenze liegt am untern Rand der V. Rippe, überall voller Schall, vesiculäratmen. Die Atembewegungen sind normal.

Der Spitzenstoss ist in diffuser Ausdehnung im IV. Intercostalraum etwas nach innen von der Mamillarlinie deutlich, etwas hebend, fühlbar. Die absolute Herzdämpfung verläuft 3 cm vom linken Sternalrand und am linken Sternalrand selbst, die relative geht bis 2 cm an die Mamillarlinie und bis zum linken Drittel des Sternums, oben fällt sie mit der absoluten zusammen. Töne an der Spitze und den übrigen Ostien rein, Aorten- und Pulmonaltöne etwas leise. Der Puls ist regelmässig und von normaler Frequenz, die Arterien sind weich, mässig gefüllt, und der Puls ist leicht zu unterdrücken; Temperatur ist normal.

Zunge und Zähne sind gut; im Rachen nichts Abnormes. Die Leberdämpfung liegt in der Mamillarlinie am Rippenbogen, in der Sternonabellinie 1 cm unterhalb des Processus xyphoides. Der Appetit ist gut; leichte Diarrhöen kommen häufig vor. Die Milz ist klein, nicht zu palpieren.

Das Abdomen ist nirgends druckempfindlich, ohne Abnormitäten.

Der Urogenitalapparat ist ausser einer Phimose normal; der Harn nach jeder Richtung.

In beiden Schultergelenken ist beim Rollen der Arme lautes Knacken zu hören; die übrigen Gelenke sind frei.

Der Patient ist stets heiter und willig, Gedächtnis und Intelligenz, er war ein guter Schüler, sind ganz normal. Die Sinnesorgane sind sehr gut entwickelt; er sieht scharf; bei längerem Fixieren eines Gegenstandes schmerzen die Augen; der Augenhintergrund ist normal. Das Gehör ist gut ausgebildet; Geschmack und Geruch normal; die Sensibilität am ganzen Körper intakt.

Der Patellarreflex tritt stets und prompt ein; Patellarklonus konnte nicht erzielt werden. Der Cremasterreflex zeigt ein abnormes Verhalten. Bei Reizung der inneren Oberschenkelfläche erfolgt zunächst eine träge Contraction des Cremasters, bei wiederholten Reizungen werden sie kürzer nnd prompter und erfolgen schliesslich mit normaler Leichtigkeit.

Der Achillessehnenreflex ist vorhanden, ebenso der Bauchdeckenreflex. Der Cornealreflex ist normal.

Bei Reizung der Rachenschleimhaut zeigen sich häufig dieselben Erscheinungen wie beim Cremasterreflex, zuerst langsam erfolgende, träge Contractionen, die aber bei fortgesetzter Reizung immer leichter und prompter ausgelöst werden. Indessen erfolgt er auch oft in ganz normaler Weise. Die Pupillen sind gleich weit und normal, reagieren auf direkten und indirekten Lichteinfall, auf Convergenz und Accomodation; die Augenbewegungen sind ganz frei.

Die einzigen Störungen finden sich im Muskelsystem.

Es fällt sofort auf, dass Patient beim Gehen die ersten Schritte sehr steif und mühsam macht, dass dieselben aber bald leichter und endlich ganz frei werden. Wenn er liegt, kann er sich zunächst nur ganz mühsam aufrichten, nach mehreren Versuchen geht es aber ganz gut. Der Kranke fühlt, wie bei den ersten Be-

wegungsversuchen die Muskeln steif werden und die Spannung dann wieder allmählich nachlässt. Bei plötzlichen energischen Muskelanstrengungen tritt sofort eine tonische Contraction ein, die noch bis 20 Sekunden nachdauert und sich langsam löst; die contrahierten Muskeln springen dabei eigentümlich scharf vor und fühlen sich sehr hart an.

Die motorische Kraft ist gering; am Dynamometer kommt Patient mit äusserster Anstrengung im Durchschnitt rechts bis 65, links bis 60, während ich selbst zum Vergleich rechts 160, links 140 ohne besondere Mühe erreichte. Bei diesen Versuchen zeigte sich auch recht deutlich die Nachdauer der Contractionen, indem der Kranke die Hand nicht sofort wieder öffnen konnte, wenn er das Dynamometer zusammengepresst hatte. Passiven Beuge- und Streckversuchen vermag er nur geringen Widerstand entgegenzusetzen. Häufig tritt eine vorübergehende Schwäche ein, sodass er dann nicht einmal eine Tasse aufheben und zum Munde führen kann.

Schliesst Patient die Augen fest, so kann er sie nicht gleich wieder öffnen; nach einigen Versuchen geht es aber ganz leicht. Der Schluss der Augen erfolgt dagegen stets ohne Schwierigkeit.

Beim Niesen bleibt ihm, wie er sich ausdrückt, „eine Zeit lang das Gesicht stehen". Auch die Zunge vermag anfangs nur steif bewegt zu werden; daher kann er oft nach längerem Schweigen nicht gleich ordentlich sprechen und muss die Zunge mühsam hin und her bewegen, bis sie ihre volle Beweglichkeit endlich wieder erlangt hat.

Beim Essen tritt die Starre der Zunge und Kaumuskeln ebenfalls sehr störend auf, schwindet aber auch hier bald.

Lässt man den Kranken die Hände über der Brust möglichst fest aufeinanderpressen oder die ineinander gehakten Finger auseinanderziehen, so kann er diese Haltung nur ganz allmählich lösen.

Soll er sich aus liegender Stellung aufrichten, so vermag er das nur mit Mühe zu thun, indem er sich in kleinen Zwischenräumen allmählich in die sitzende Stellung „drückt". Legt er sich nun wieder zurück, so geschieht dies ebenfalls langsam, gleichsam sehr vorsichtig; nach mehrmaliger Wiederholung kann er sich aber schnell aufrichten und hinlegen.

Die schon erwähnte Steifheit beim Gehen tritt besonders deutlich beim Treppensteigen zu Tage. Die ersten Stufen werden nur mit Anstrengung und mit Unterstützung der Hände am Gelände genommen.

Nach längerem Aufenthalt in kalter Luft sind alle diese Beschwerden grösser. Von psychischen Einflüssen macht sich besonders der Schrecken sehr bemerkbar. Der Kranke berichtet, dass er mehrmals plötzlich am ganzen Körper steif geworden sei, als er auf der Strasse einen Fehltritt machte. Einmal wurde er, als er ruhig spazieren ging, von einem Bekannten von hinten auf die Schulter geschlagen, sodass er heftig zusammenschrak; sofort wurde er ganz starr und fiel um wie ein Stück Holz.

Die mechanische Erregbarkeit der motorischen Nerven ist gering; bei ziemlich starkem Beklopfen des Plexus brachialis, des N. ulnaris und peroneus treten nur hin und wieder leise Zuckungen auf. Recht auffällig ist dagegen, dass beim Beklopfen der mittleren Facialiszweige ein deutliches leichtes Zucken der versorgten Muskeln erfolgt [1]).

---

[1]) Vergl. den Fall von Bettmann, Seite 21.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist gesteigert. Tupft man mit dem Finger auf einen Muskel, so zieht er sich an der getroffenen Stelle träge und ziemlich lang dauernd zusammen. Klopft man stärker mit dem Perkussionshammer, so umgreift die Contraction ein grösseres Gebiet und an dem berührten Punkt bildet sich eine tiefe lang (bis zu 15 Secunden) bestehende Delle aus. Dieses Phänomen zeigt sich auch sehr deutlich an der Zunge. Kleine Muskeln, wie am Daumenballen, contrahieren sich ganz und in der beschriebenen trägen und nachhaltigen Weise.

Die faradische Reizung der motorischen Nerven ergab folgende Resultate[1]).

	Rollenabstand	
	rechts	links
N. frontalis	107	101
N. accessorius	109	103
N. ulnaris oben	93	91
„ „ unten	84	85
Erbs Supraclaviculärp.	85	87
N. medianus oben	98	105
„ „ unten	82	85
N. radialis	85	84
N. cruralis	80	85
N. peroneus	88	88
N. tibialis	78	80
N. ischiadicus	75	70

Die vom Nerven aus mit schwächsten faradischen Reizen erzeugten Contractionen sind kurz, ohne Nachdauer. Im allgemeinen muss der Rollenabstand um

[1]) Herrn cand. med. Elter bin ich für die freundliche Unterstützung bei den elektrischen Untersuchungen sehr zu Dank verpflichtet.

5 bis 10 mm verringert werden, damit die Contractionen nach Aufhören des Reizes bestehen bleiben.

Bei der galvanischen Untersuchung mit einer Normalelektrode ergab sich Folgendes:

Ka S	An S		Ka S	An S
rechts			links	
M. A.	M. A.		M. A.	M. A.
2	5	Nerv. frontalis	2,5	5
3	5,5	N. accessorius	2,75	5,75
3	5	Erbs Supraclavicularp.	4	6
4	5,5	N. ulnaris	2,25	4,5
3	4	N. medianus	3,25	5,5
4	7	N. radialis	6	7
4	8	N. cruralis	6	8
6	8	N. peroneus	3,75	6
8	10	N. tibialis	6	10

Ka S Te ist bei mässiger Stromstärke zu erzielen, aber selbst bei starker Reizung sind vom Nerven aus die tonischen Contractionen wie vom Muskel aus nicht auslösbar.

Was nun die faradische Untersuchung der Muskeln anbelangt, so sind die Muskeln überall ziemlich leicht erregbar (100 bis 70 mm Rollenabstand). Nur bei stärkern Strömen tritt eine kurze Nachdauer ein. Vergrössert man die Stromstärke noch weiter, so beobachtet man eine ganz auffallende Erscheinung. Lässt man die Normalelektrode auf einer Stelle unverrückt stehen, am besten gelang es am Quadriceps, so treten eigentümlich wogende, unruhig und regellos verlaufende Wellenbewegungen in dem Muskel auf, die beim Unterbrechen des Stromes langsam zur Ruhe kommen.

Bei Reizung mit dem galvanischen Strom wurde Folgendes gefunden.

Quantitativ sind die Muskeln leicht erregbar;

leitet man den Strom durch eine ganze Extremität, so treten schon bei mässiger Stärke desselben tonische Contractionen auf. In qualitativer Beziehung ist zu bemerken, dass bei direkter Reizung nur An S und Ka S Zuckungen hervorgebracht werden konnten; dabei überwiegt in den meisten Fällen die An S Z. Diese galvanischen Muskelzuckungen sind träge und haben eine lange Nachdauer. Setzt man eine kleine Elektrode auf einen möglichst erschlafften Muskel, (Deltoides, Gastrocnemius): so ziehen sich die berührten Muskelpartien schon bei ganz mässigen Strömen träge zusammen und bilden eine wieder ganz langsam verschwindende Furche, gerade als ob man die Elektrode in eine teigige Masse hineingedrückt hätte.

Auch die von Erb beschriebenen wellenförmigen rhythmischen Contractionen wurden gefunden.

Vergleicht man nun den oben beschriebenen Krankheitsfall mit dem typischen Bild der Myotonie, wie es Thomsen selbst giebt, so findet man im wesentlichen eine genaue Uebereinstimmung: „Die eigentümliche Bewegungsstörung nach längerer Ruhe, die rasch zunehmende Verlangsamung und Steifheit der Bewegungen durch eine eigentümliche tonische Spannung der Muskeln; das Steif- und Hartwerden derselben mit langer Nachdauer der krampfähnlichen Contraction bei plötzlichen, energischen Bewegungen; die allmähliche Lösung dieser krampfartigen Spannung durch fortgesetzte active Bewegungen, die zunehmend freier und leichter und schliesslich ganz normal werden; der Einfluss psychischer Erregungen, der Wärme, der Kälte u. s. w. auf die Störungen; alles dies ist vollkommen charakteristisch.“

Das Leiden begann ebenfalls in früher Jugend, über die hereditären und familiären Verhältnisse konnte nichts eruiert werden.

Die athletische Entwickelung der Muskeln, die in erschlafftem Zustand nichts Abnormes bieten, und das Fehlen jeder sonstigen Störung des Allgemeinbefindens sind ebenfalls charakteristische Kennzeichen.

Die Diagnose wird aber noch weiter durch die elektrischen Befunde gesichert, die völlig dem Seite 11 gegebenen Schema entsprechen.

Weiteres diagnostisch verwertbares Material würde vielleicht eine mikroskopische Untersuchung der Muskulatur liefern können; denn die bisher vorgenommenen histologischen Studien an Muskelpräparaten von an Thomsenscher Krankheit leidenden Patienten haben höchst auffallende Veränderungen zu Tage gefördert. Die ersten Beobachtungen machte Erb, und sie wurden dann im Wesentlichen von allen andern Forschern bestätigt.

Auf dem Querschnitt zeigte sich an diesen Präparaten zunächt eine auffallende Hypertrophie der Muskelfasern; die Grenzwerte betrugen 24μ und 180μ. Während die Querschnitte normaler Muskeln durch den gegenseitigen Druck bedingte Ecken und Kanten aufweisen, erscheinen hier die Fasern mehr rundlich und sind nicht scharf conturiert wie an normalen Fasern, sondern mehr verschwommen und haben ein feinkörniges Aussehen im Gegensatz zu der moiréeähnlichen Streifung gesunder Muskeln. Sehr auffällig ist die Vermehrung der meistens randständigen Sarkolemmkerne, die zudem etwas grösser und ebenfalls nicht so scharf conturiert sind, wie im normalen Präparat. Im interstitiellen Bindegewebe ist auch eine deutliche Veränderung wahrzunehmen, die man als eine mässige Vermehrung desselben mit Einlagerung einer körnigen Substanz bezeichnen kann. An den Gefässen zeigte

sich nichts Abnormes; motorische Nerven und Endplatten kamen nicht zu Gesicht.

Auf Längsschnitten bemerkt man sofort, dass die Muskelfasern nicht so scharf und klar erscheinen wie in einem normalen Präparat; die breiten groben Fasern verlaufen nicht parallel und geradlinig gestreckt, sondern wie zusammengeschnürt, mit wulstigen, unregelmässigen Rändern. Es macht den Eindruck, als ob in den noch lebend in die Conservierungsflüssigkeit gebrachten Stücken die Fasern sich in unregelmässiger Weise contrahiert hätten, so dass schöne Längsschnitte gar nicht zu erzielen wären. Die erhebliche Hypertrophie der Fasern zeigt sich auch auf dem Längsschnitt, und das interstitielle Bindegewebe ist auch hier deutlich vermehrt. Die Querstreifung erscheint nur sehr undeutlich, die Fasern haben meist ein homogenes Aussehen. Die Kerne sind stark vermehrt und liegen in langen Reihen, oft zu 6 bis 20 hintereinander angeordnet. Ferner fanden sich in einigen Präparaten eigentümliche Vacuolen innerhalb der Muskelfasern. Auf Querschnitten zeigen sie sich als eine rundliche, mehr oder weniger grosse meist excentrisch gelegene Lücke mit einem feinen, scharfen Rand; im Innern derselben liegt entweder nichts oder eine ganz feinkörnige homogene Masse, die scheinbar vom Rand etwas absteht, meist aber noch eine unregelmässig gestaltete wie eine zerrissene Membran aussehende oder als ein mit kleinen Vacuolen durchsetztes Gerinnsel erscheinende Masse aufweist. Ein ähnliches Aussehen haben auch die Vacuolen der Längsschnitte.

White[1]) sah die Fasern wesentlich verdickt; sie besassen eine unregelmässige, undeutliche Quer-

[1]) On Thomsen's disease, Extract from the Guy's Hospital Reports 1890, XLVI.

streifung; jedoch fehlten die Vacuolen und die Vermehrung des Zwischengewebes.

Nonne[1]) fand ebenfalls die von Erb beschriebenen Veränderungen.

In den von Hlawaczek[2]) untersuchten Muskelstückchen waren die Fasern sowohl auf dem Längs- als auch auf dem Querschnitt bedeutend vergrössert und betreffs ihrer Grössenverhältnisse sehr differierend. Auf Längsschnitten erschienen die Conturen der Fasern vielfach eingekerbt, eingeschnürt; auf Querschnitten zeigte sich die Abrundung und ein mehr homogenes Aussehen. Die Querstreifung ist an den hypertrophischen Fasern undeutlich, vielfach gar nicht sichtbar. Die Kerne sind bedeutend vermehrt, weniger das interstitielle Bindegewebe; Fettgewebe fehlte vollständig. Auf den Längsschnitten verliefen ferner an sehr vielen Stellen über die ganze Breite der Muskelfasern ziemlich breite dunkle Bänder, die bald mehr geradlinig, bald mehr gekrümmt erscheinen, Ausläufer entsenden, auf diese Weise Netze bilden und Lücken zwischen sich schliessen.

Bei der Beurteilung derartiger Muskelpräparate ist aber wohl in Rücksicht zu ziehen, dass die Diagnose „Hypertrophie“ am Lebenden auf Grund der Untersuchung ausgeschnittener Muskelstückchen nur mit Vorsicht gestellt werden darf, da es sich auch um Kunstprodukte handeln könnte. In der That fanden Oppenheim und Siemerling[3]) bei der Untersuchung von Muskeln, die sie im Leben von ganz gesunden

---

[1]) Aerztl. Verein in Hamburg, Sitzung vom 17. April 1894. Deutsche med. Woch. 1894 V. p. 151.

[2]) Wiener med. Club, Sitzung vom 1. Oktober 1894. Protokoll in der Wiener med. Presse 1894 Nr. 46.

[3]) Centralbl. für die med. Wissensch. XXVIII. 39. 41. 1889.

Individuen excidiert hatten, überaus zahlreiche hypertrophische Fasern. In einem Falle massen die im Leben entnommenen Fasern im Durchschnitt 74 μ. (das Maximum war 146 μ.), während die der Leiche desselben nach kurzer Zeit gestorbenen Individuums entnommenen Muskeln nur Fasern von 32—35 μ. enthielten. Die beiden Untersucher sehen daher in der Verdickung der Fasern nur die Wirkung eines seit langer Zeit bekannten physiologischen Reizphaenomens, welchem der lebende Muskel durch die Excision und Einwirkung der Reagentien unterworfen ist.

Indessen haben die nach ganz verschiedenen Methoden untersuchten kranken Muskeln immer wieder die von Erb beschriebenen Veränderungen gezeigt, die von denen der Controlpräparate, die ebenfalls lebenden aber ganz gesunden Menschen entnommen wurden, erheblich abwichen. Diese Veränderungen sind daher wohl nicht als Kunstprodukte, sondern als pathologische Befunde anzusehen.

Einen weitern Beweis für die Richtigkeit dieser Ansicht ergaben die Untersuchungen Déjérine's und Scotta's. Sie fanden an Muskelstückchen der Leiche ihres Kranken (vergl. Seite 15) Folgendes. Der erste Grad der Anomalie besteht in einer Vermehrung und Vergrösserung der Kerne des Sarcolemms: dieselben zeigten bisweilen auch abnorme Gestalt und eine auffallende Deutlichkeit der Chromatinfäden. Späterhin verdicken sich die Muskelfasern durch Aufblähung des Protoplasmas, zugleich wird die Längsstreifung undeutlich, während die Querstreifung noch bestehen bleibt. In einem weitern Stadium tritt endlich in dem Muskelprotoplasma eine amorphe Substanz auf, welche die Sarcous elements auseinander drängt und deren regel-

mässige Anordnung stört. Das Zwergfell war in hohem Masse, das Herz dagegen gar nicht affiziert.

Dieser Fall beansprucht ferner als bisher der einzige, in dem auch das Nervensystem histologisch untersucht werden konnte, das grösste Interesse. Die Untersuchungen fielen aber völlig negativ aus, das zentrale und periphere Nervensystem wurden als gänzlich intakt befunden.

Da also an den nervösen Elementen keinerlei Veränderungen gefunden werden konnten, so scheint es am wahrscheinlichsten zu sein, dass die Ursache der Krankheit im Muskel selbst zu suchen ist, dass der Myotonie somit nach Strümpell eine angeborene Anomalie des Muskelsystems zu Grunde liegt. Délé-age [1]) betrachtet dieselbe als durch Bestehenbleiben der embryonalen Form des Muskelgewebes gegeben.

Was nun die Therapie anbelangt, so haben sich alle Versuche, das Leiden dauernd zu beseitigen, als fruchtlos erwiesen. Innere Mittel (Strychnin und Atropin) hatten gar keine Einwirkung; kalte Abreibungen, Massage und Electrizität haben im Allgemeinen einen günstigen Einfluss, vermögen aber nur geringfügige Erleichterung zu verschaffen. Schott sah in zwei Fällen [1]) Besserung für die Dauer eines halben Jahres nach Gebrauch der Badekur in Nauheim. In einem Fall von Herschel [2]) genas das erkrankte Mädchen nach der Heirat völlig.

Dass die Kranken durch Uebung lernen, die Steifheit leichter zu überwinden, wurde schon mehrfach betont.

---

[1]) Vergl. Seite 17.
[2]) Vergl. Seite 10.

Es erübrigt mir noch die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Schultze, für die gütige Ueberweisung des Themas und Durchsicht der Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Vita.

Geboren wurde ich, Friedrich Ludwig Haass, am 16. Mai 1873 als ältester Sohn des Apothekers Everhard Haass und seiner Ehefrau Sabine geb. Better zu Viersen (Rheinprovinz), katholischer Confession. Nach mehrjährigem häuslichen Unterricht und Besuch der Volksschule kam ich auf das Realprogymnasium meiner Vaterstadt. Von der Quarta an trat ich darauf als Internatszögling in die Rheinische Ritterakademie Bedburg ein und verliess dieselbe Ostern 1893 mit dem Zeugnis der Reife. Nun bezog ich die Universität Bonn, um Medizin zu studieren. Im dritten und vierten Semester war ich Amanuensis am anatomischen Institut und legte Ostern 1895 die ärztliche Vorprüfung ab. Nachdem ich hierauf ein Semester in Marburg studiert hatte, trat ich am 1. Oktober 1895 in Würzburg bei der II. reit. Batt. des II. K. B. Feld-Artillerie-Regiments „Horn“ zur Ableistung meiner Dienstpflicht mit der Waffe ein und bezog sodann im Sommer 1896 die Universität München. Im folgenden Wintersemester kehrte ich wieder nach Bonn zurück und bestand hier am 13. Februar 1897 das Examen rigorosum.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

Bonn: Anschütz, Bender, Binz, Bleibtreu, Doutrelepont, Finkler, Fritsch, Gothein, Hertz†, Kekulé von Stradoniz†, Koester, Küstner, Lorberg, Ludwig, Noll, Nussbaum, Pflüger, Saemisch, Schiefferdecker, Schultze,

Schede, Strassburger, von la Valette St. George, Wiedemann, Witzel.

Marburg: Ahlfeld, Barth, Gasser, Marchand, Meyer, Müller, Zumstein.

Würzburg: von Leube, Wien.

München: Amman jr., Bauer, Bollinger, Herzog, Klaussner, Schmitt, Seydel, von Winkel, Ziegler, von Ziemssen.

Allen meinen verehrten Lehrern meinen herzlichen Dank.